Lane Medical Library

Aus der Königlichen Universitäts-Poliklinik
für orthopädische Chirurgie.
Direktor: Professor Dr. G. Joachimsthal.

Die kongenitale Femurmissbildung im Röntgenbilde.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

AN DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT
ZU BERLIN

von

Hermann Cassel,
approb. Arzt aus Wloclawek (Russland).

Tag der Promotion: 26. Juni 1912.

Hermann Blanke's Buchdruckerei und Verlag
Berlin C. 54,
Kleine Rosenthalerstrasse 9.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Berlin.

Referent: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Hildebrand.

Durch die großen Fortschritte, die die Technik der Anwendung der Röntgenstrahlen im letzten Jahrzehnt gemacht hat, ist es möglich geworden, auch das bisher dunkle Gebiet der angeborenen Mißbildungen der Extremitäten einem genaueren Studium zu unterziehen. Es hat sich herausgestellt, daß unsere früheren Untersuchungsergebnisse, die sich auf mangelhafte Radiogramme, oft auch nur auf bloßen Palpationsbefund stützten, vielfach nicht richtig waren, jedenfalls aber mit den Verhältnissen, die uns heute die Röntgenbilder zeigen, nicht in Einklang zu bringen sind.

Ein Typ kongenitaler Mißbildung, der sog. angeborene Femurdefekt, ist in seiner Bedeutung und in seinem Verhältnis zu anderen Anomalien durch richtige Deutung der Röntgogramme nicht unwesentlich gefördert worden. Wir wollen in folgender Arbeit einen kleinen Beitrag zur Geschichte dieser in letzter Zeit häufiger beobachteten, eigenartigen Mißbildung geben und über 4 Fälle berichten, die wir in der Poliklinik des Herrn Prof. Joachimsthal zu beobachten Gelegenheit hatten.

Bevor wir nun auf die von uns untersuchten Fälle näher eingehen, sei es erlaubt, über die in der Literatur bekannt gewordenen und röntgenologisch untersuchten Fälle kurz zu berichten. Die Krankengeschichten folgen im Auszuge unter Hervorhebung aller wichtigen Momente und unter Beifügung des Röntgenbefundes, den wir, bis auf wenige Arbeiten, stets genau verzeichnet finden.

Fall 1. Mummery [2] beschreibt ein 2monatliches Kind männlichen Geschlechts, das als drittes Kind gesunder Eltern ohne Kunsthilfe geboren wurde und einen Defekt des linken Oberschenkels aufweist. Die zwei älteren Geschwister sind vollkommen normal, und auch dieser Patient weist keine anderen kongenitalen Defekte auf, ist für sein Alter sehr gut entwickelt und sehr munter. Das Kniegelenk scheint vorhanden zu sein, befindet sich aber in Höhe der Hüfte der gesunden Seite; der linke Unterschenkel ist normal und nach außen rotiert.

Röntgenbild: Die Diaphyse des linken Femurs fehlt bis auf einen winzigen Rest, der sich oberhalb der vorhandenen unteren Epiphyse angedeutet findet; sonst keine Femuranlage nachweisbar. Tibia und Becken sind normal entwickelt.

Fall 2. Pürckhauer [3]. Ein 1 Jahr altes, kräftiges Kind, das gesunde Eltern und zwei gesunde und normal gebaute Geschwister hat. Die Geburt (Schädellage) war normal. Die Verkürzung des rechten Beinchens, das weniger ausgiebig bewegt wurde, fiel den Eltern sofort auf. Mit Ausnahme des rechten Oberschenkels weist das Kind keine Abnormitäten auf; es besteht in der Hüfte Flexionsstellung von 80° und Abduktionsstellung von 150°; im Kniegelenk Flexionsstellung von etwa 100°. Die Längendifferenz der Oberschenkel beträgt 7 cm. Femurkondylen sind zu palpieren, Femurschaft wegen der mächtigen Fleischmassen dagegen nicht.

Röntgenbild: Starke Verkürzung der rechten Femurdiaphyse. Rechte Beckenhälfte und Pfanne, in der der Schenkelkopf deutlich zu sehen ist, gut ausgebildet. Proximaler Femurteil zeigt bezüglich des Kopfes und Schenkelhalses normale Verhältnisse, ebenso der distale. In der Mitte der Diaphyse ist eine Verbiegung nach außen sichtbar und auf dem Höhepunkt derselben eine deutliche Abknickungsstelle. Offenbar findet sich auch hier eine veränderte Knochenstruktur: Verdickung der Compacta und des Periosts, bei unterbrochener Spongiosa. Patella fehlt rechts; links vorhanden. Unterschenkelknochen o. B. Keine Fibulaverkürzung.

Fall 3. Derselbe. Es handelt sich um einen 11jährigen, von gesunden Eltern stammenden Jungen, in dessen Familie keine Mißbildungen vorgekommen sein sollen. In der sonst gut verlaufenen Schwangerschaft will sich die Mutter infolge eines Schreckens einmal stark vornübergebeugt haben. Die Geburt (Schädellage) war

normal, ebenso war Fruchtwasser reichlich vorhanden. Die Verkürzung des rechten Beines, das im übrigen gut bewegt wurde, fiel sofort nach der Geburt auf. Der Knabe trägt einen Stelzfuß und ist in seinen Bewegungen wenig behindert.

Der gut entwickelte Knabe weist außer der erwähnten Deformität am rechten Oberschenkel keine weitere Mißbildung auf. Die Länge des rechten Femurs beträgt nur den dritten Teil von der des linken, während die Unterschenkel beiderseits gleich lang sind; eine starke Muskelatrophie der befallenen Extremität tritt deutlich hervor. Das rechte Bein ist in der Hüfte maximal auswärts rotiert, abduziert und wird in einem rechten Winkel gebeugt gehalten; die Beweglichkeit in der Hüfte ist im Sinne der Beugung und Streckung um 90° erhalten; im Knie beträgt die Streckung 150°, die Beugung 50°.

Das Röntgenbild zeigt eine gut konturierte rechte Pfanne, in der von einem Femurkopf nichts zu sehen ist, aber in deren Höhe, offenbar hinter ihr, die Femurdiaphyse stumpf endigt. Der Femur selbst, nur in seinem unteren Drittel erhalten und im Vergleich zu dem der gesunden Seite dünner, zeigt normale Strukturverhältnisse; das Kniegelenk ist erhalten, ein kleiner Knochenkern der Patella deutlich zu sehen. Die linke Hüfte zeigt normale Verhältnisse, besonders keine Coxa vara.

Fall 4. Spisic [4]. Martha B., 14 Monate alt, wurde als zweites Kind gesunder Eltern geboren; denselben ist über Mißbildungen in der Aszendenz nichts bekannt. Das erste Kind starb an Lebensschwäche. Schwangerschaft sowie Geburt sind normal verlaufen. Die Verkürzung des linken Beines, sowie die eigentümliche Stellung des Unterschenkels fielen sofort nach der Geburt auf.

Kräftiges, gut genährtes Kind, mit gesunden inneren Organen und keinerlei Abnormitäten, mit Ausnahme am linken Bein. Diese Extremität beschreibt einen mit Konvexität nach außen gerichteten Bogen, dessen proximales Ende der Femurkopf, dessen distales die Fußsohle bildet. Infolge der Verkürzung und Verkrümmung der betroffenen Extremität liegt die linke Sohle der Innenseite des rechten Kniegelenks an. Auffallend an der äußeren Seite des Oberschenkels sind zwei Einziehungen, von denen die eine bis an den Knochen reicht, während die andere seichter ist. Im Hüftgelenk besteht Flexion, Abduktion und Außenrotation des Beines, das jedoch

vollkommen frei beweglich ist. Ober- und Unterschenkel bilden einen Winkel von 80°, unter vollkommener Erhaltung der Beweglichkeit in dem Gelenk. Unterschenkel links schwächer entwickelt als rechts. Der Fuß hat nur vier Zehen und vier Metatarsalknochen und steht in Valgusstellung. Die Muskulatur des ganzen linken Beines ist bedeutend schwächer entwickelt als rechts.

Röntgenbild: Das Hüftgelenk erscheint normal, besonders besteht keine Luxation. Der Femur verjüngt sich rasch gegen die Mitte der Diaphyse, um sich distalwärts wieder zu verbreitern, wo der Schatten ca. 1 cm über dem Ende der Diaphyse deutlich nach innen abknickt. Diese Diaphyse, sowie das proximale Diaphysenende der Tibia gehen verschwommen in die dazwischenliegende Knorpelschicht über. Gelenkspalt und Patella sind nicht sichtbar. An der Stelle des kleinsten Umfanges der Femurdiaphyse findet man sehr dichtes Knochengewebe, besonders eine Verdickung der Compacta.

Fall 5. Drehmann [5]. Schilderung eines 9monatlichen Knaben mit rechtseitigem Oberschenkeldefekt. Kniegelenk wird meistens flektiert gehalten und schnellt bei aktiver oder passiver Streckung mit hörbarem Ruck in Hyperextensionsstellung über.

Das Röntgenbild zeigt ein gut ausgebildetes unteres Ende der Femurdiaphyse, sowie normale untere Epiphyse. Die Diaphyse bildet einen sich nach oben verjüngenden Fortsatz, der nach dem Becken zu leicht umgebogen ist. Die Hüftpfanne erscheint leer, das obere rudimentäre Femurende scheint auf das Darmbein luxiert zu sein.

Fall 6. Derselbe. Bei einem 1½jährigen Mädchen mit linkseitigem Defekt ergibt das Röntgenbild fast genau dieselben Verhältnisse wie in Fall 5; nur bemerkt man in der Pfanne einen Schatten, der als Femurkopf anzusprechen ist. Auf der gesunden Seite besteht eine ausgesprochene Luxatio coxae.

Fall 7. Derselbe. Bericht über einen Knaben, der mit 5 Jahren zur Behandlung kam, und bei dem eine starke Verkürzung des linken Beines infolge mangelhafter Entwicklung des Oberschenkels besonders auffiel. Das obere Femurende, nach Art eines Trochanters hervortretend, stand über der Roser-Nélatonschen Linie, war am Darmbein verschieblich und nach allen Richtungen hin frei beweglich. Man hatte den Eindruck einer Luxation aufs Darmbein (Fig. 1).

Ein nach 2 Jahren, also im Alter von 7 Jahren, aufgenommenes Röntgenbild (Fig. 2) zeigt: gut ausgebildetes unteres Femurdiaphysenende und gut entwickeltes Kniegelenk; nach oben setzt sich die Diaphyse in ein sich verjüngendes Ende fort, das nach dem Darm-

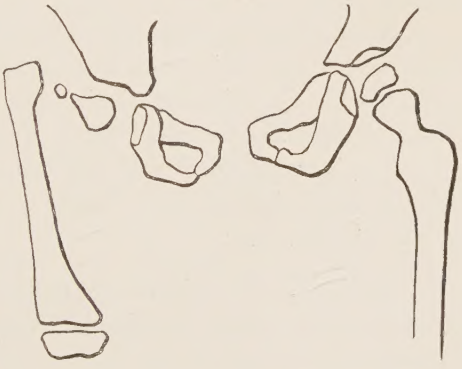
Fig. 1.

Fig. 2.

bein zu eine Abbiegung zeigt, und in dessen Verlängerung einige schon Knochensubstanz aufweisende Stränge nach der Pfannengegend hinziehen. In der Pfanne selbst war mit Sicherheit nichts nachzuweisen.

Ein im Alter von 9 Jahren angefertigtes Bild (Fig. 3) zeigt bereits eine völlige Verknöcherung der vom oberen Diaphysenende nach der Pfannengegend ziehenden Stränge. Der Femurkopf ist in der Pfanne deutlich sichtbar. Der schlanke Schenkelhals zieht aufsteigend nach dem früher als Trochanter angesprochenen umgebogenen oberen Femurende, das dem Darmbein zugekehrt ist.

Fig. 3.



Fall 8. Riedl [6]. Befund bei einem 2jährigen Mädchen mit Femurdefekt rechts. Der rechte Femur erscheint kurz und plump; man tastet in diesem Gebilde einen kurzen schmalen Knochen, der mit der Tibia artikuliert. Der Unterschenkel ist normal ausgebildet, doch schwächer entwickelt als der linke und 3 cm verkürzt; die Ferse

des rechten Fußes reicht bis zur Tuberositas tibiae linkerseits. In der Hüfte besteht Flexion, Außenrotation und Abduktion; Patella nicht palpabel.

Röntgenbild: An Stelle des rechten Femurs sieht man ein kurzes nach oben spitz zulaufendes Knochenstück, mit einer distal sich ansetzenden Epiphyse; von einer Patella, die normaliter schon im 2. Jahre ossifiziert ist, ist nichts zu sehen.

Fall 9. Derselbe. Beschreibung eines 28jährigen sonst gesunden Mannes mit rechtseitigem Femurdefekt; vom Oberschenkel findet sich nur ein kleiner Ansatz, so daß man den Eindruck hat, als beginne der Unterschenkel in der Hüfte. Das rechte Bein hängt beim Stehen frei herab und die Ferse reicht bis zur Kniegelenksspalte des linken Beines. Unterschenkel und Fuß sind kürzer als die der linken Extremität. Das verkürzte Bein kann in der Hüfte bis 90° gebeugt, bis 45° abduziert werden, während die Rotation nicht eingeschränkt ist. Außerdem ist auch der rechte Arm im Vergleich zum linken atrophisch und verkürzt. Pro- und Supination kann infolge eigenartiger Krümmung der beiden Unterarmknochen gegeneinander fast gar nicht ausgeführt werden, bei allen Bewegungen befindet sich der Arm in Mittelstellung. Die rechte Hand ist nur dreistrahlig ausgebildet, Daumen und zwei Finger; die zugehörigen drei Metacarpi sind, wie das Röntgenbild zeigt, gut entwickelt.

Röntgenbild: Vom Oberschenkelknochen ist nichts zu sehen; doch besitzt die Tibia oben einen zapfenförmigen Ansatz, welcher vielleicht als ein mit dem Schienbein verschmolzenes Rudiment des Oberschenkels anzusprechen wäre. Nach außen davon ist ein scharfer linsenförmiger Schatten sichtbar, der nach Lage und Form einer in Seitenansicht eingestellten Patella entsprechen könnte. Zu tasten war nichts davon.

Fall 10. Kindl [7]. Angeborener Defekt des linken Femur mit partiellem Defekt der Fibula. Verwachsung des 4. und 5. Metakarpalknochens beiderseits.

Es handelt sich um ein 15jähriges Mädchen, dessen Eltern und Geschwister, speziell eine Zwillingsschwester der Patientin, gesund und normal gewachsen sind. Schwangerschaft und Geburt sollen ohne Störung verlaufen sein. Patientin ist ein sehr kräftiges, körperlich und geistig gut entwickeltes Mädchen.

Die linke untere Extremität ist halb so lang wie die rechte und sieht wie eine Flosse aus. Der Fuß ist im Vergleich zum rechten schwächer entwickelt und zeigt bis auf eine häutige Syndaktylie der 2. und 3. Zehe normales Aussehen, er steht in Spitzfußstellung und rechtwinkliger Abduktion. Zwischen Fuß und Becken ist ein Verbindungsstück eingeschaltet, welches bei der äußeren Besichtigung in seinem oberen Drittel dem korrespondierenden Teil des anderen Oberschenkels ähnelt, in seinen unteren zwei Dritteln einem Unterschenkel gleicht. Zwischen Fuß und Becken ist nur ein langer Röhrenknochen zu palpieren, der mit dem Fuß in guter gelenkiger Verbindung steht. Zwischen Becken und Extremität scheint ein Gelenk zu fehlen; das proximale Ende des Röhrenknochens läßt sich bei Fixation des Beckens deutlich an demselben nach vor- und rückwärts verschieben. Die gelenkige Verbindung mit dem Tarsalknochen läßt diesen Knochen als Tibia erkennen.

Röntgenbild: Das Knochensystem der mißbildeten Extremität wird vom Fuß bis zum Becken von einem einzigen, leicht gekrümmten Röhrenknochen gebildet: der Tibia. Außerdem sind drei Knochenkerne sichtbar: der eine im Winkel zwischen Tibia und Calcaneus entspricht wohl einem Fibularest; in der anscheinend normalen, aber nicht scharf konturierten Pfanne am Becken ist ein zweiter walnußgroßer Knochen sichtbar, wohl der Femurkopf, und drittens sitzt, von dem proximalen Ende der Tibia offenbar getrennt, derselben ein größerer Schatten auf, der anscheinend der unteren Femurepiphyse entspricht.

Fall 11. Alegiani [8]. Es handelt sich um ein 6jähriges Mädchen mit linkseitigem, angeborenem Femurdefekt.

Das Röntgenbild zeigt an Stelle des linken Oberschenkels einen Knochenstumpf, der, eine Kurve beschreibend, unten mit der Tibia artikuliert und nach oben hin, oberhalb des Gelenkhöhlenrandes, mit einer gegen das Becken gerichteten Spitze auslief. Die Gelenkpfanne war leer, Kopf, Trochanter, großer Teil der Diaphyse fehlten, desgleichen Kniescheibe und Fibula.

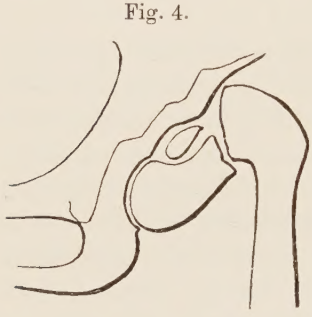
Fall 12. Sievers [9]. Sievers beschreibt aus der Leipziger chirurgischen Klinik einen rechtseitigen Femurdefekt bei einem 11jährigen Mädchen, das von gesunden Eltern stammt und rechtzeitig ohne Anwendung von Kunsthilfe geboren wurde. Während

der Gravidität erlitt die Mutter 2mal einen Fall; wichtig erscheint dem Autor der Umstand, daß die Nabelschnur kaum einen Finger lang war.

Kräftiges, geistig und körperlich sonst gut entwickeltes Mädchen, dessen rechtes Bein eine deutliche Verkürzung zeigt, und dessen rechtes Knie sich in Höhe der Mitte des linken Femurs befindet. Das Bein steht in starker Außenrotation und geringer Flexion. Die Femurkondylen sowie ein Teil der Diaphyse sind palpabel. Der Trochantervorsprung steht höher als normal; die Patella ist fühlbar, die Unterschenkelknochen zeigen keine Besonderheiten. Die Muskulatur des rechten Oberschenkels ist gut entwickelt, diejenige des rechten Unterschenkels bedeutend atrophisch.

Im Hüftgelenk ist die Flexion bis 90°, die Streckung nicht vollkommen möglich. Zur vollkommenen Extension im Kniegelenk fehlen 30°; die Flexion ist dagegen gut ausführbar.

Fig. 4.



Röntgenbild (Fig. 4): Während linkerseits normale Verhältnisse vorherrschen, zeigen sich die Knochen der rechten Extremität stärker für die Lichtstrahlen durchlässig. Die rechte Beckenschaufel ist im allgemeinen etwas kleiner und zarter entwickelt als die linke. Die Hüftpfanne erscheint normal ausgebildet, aber teilweise angefüllt mit Knochenwucherungen, die die Pfanne verkleinern und dieselbe auf diese Weise dem verkleinerten Femurkopf anpassen. Dem zarten, rudimentären Kopf schließt sich ein nach oben und außen aufsteigendes zylindrisches Knochenstück an, das als Halsrest anzusprechen ist. Am oberen Rande des Halses, jedoch von ihm getrennt, findet sich ein längliches Knochenstück, welches Sievers für den Trochanter hält. Zwischen diesem oberen und dem normalen unteren Femurepiphysenende befindet sich der verkürzte Diaphysenschaft, der sich nach oben zu verjüngt, gegen das Darmbein rechtwinklig abgeknickt ist und sich mit seinem oberen Rande an dasselbe anlehnt; an dieser Anlehnungsstelle zeigt das Darmbein eine undeutlich konturierte Einsenkung. Der Patellaschatten ist angedeutet, Unterschenkel- und Fußknochen zeigen normale Verhältnisse.

Fall 13. Blencke [10]. Ein 5jähriges Mädchen mit rechtseitigem Femurdefekt aus nicht belasteter Familie stammend. Die Eltern und die übrigen Geschwister sind gesund. Die Mutter führt das Leiden ihres Kindes auf ein „Versehen" in der Gravidität zurück: sie sei durch einen Hund erschreckt worden. Die Geburt erfolgte normal in Schädellage, Fruchtwasser war nur in geringer Menge vorhanden.

Starkes Hervortreten der rechten Hüfte infolge gehäufter Muskelmassen am Oberschenkel. Femur als kurzes Rudiment palpabel, die Trochanteren sowie die Patella sind nicht fühlbar. Kniegelenk ist vorhanden. Haltung des Beines im Hüftgelenk: Flexion, Abduktion und Außenrotation, die Beweglichkeit ist nach allen Richtungen hin frei.

Röntgenbild: Der rechte Femur erscheint bedeutend verkürzt gegenüber dem linken, im allgemeinen aber normal gestaltet. Die obere Epiphyse läßt keine deutliche Differenzierung erkennen, endet an das Becken gelehnt, oberhalb der Pfanne, ist also nach oben luxiert.

Fall 14. Derselbe. Es handelt sich um ein 9jähriges Mädchen aus gesunder Familie. Die Geschwister der Patientin sind wohlgestaltet, die Geburt und Schwangerschaft verliefen normal; kein Trauma, kein Versehen. Das Kind ist normal gebaut bis auf die Beine, die durch ihre Kürze auffallen. An Stelle beider Oberschenkel finden sich dicke, wulstige Fleischmassen. Im Hüftgelenk stehen die Beine flektiert, abduziert und nach außen rotiert. Patellae sind nicht zu fühlen, die Unterschenkel erscheinen normal.

Röntgenbild: Auf beiden Seiten fehlen am Femur: Kopf, Hals, Trochanteren, sowie ein großer Teil der Diaphyse. Der Femur hat die Form eines keilförmigen Knochenstückes, dessen Spitze zentralwärts gerichtet ist, und welches am distalen Ende normal erscheint. Asymmetrie der Beckenknochen besteht nicht; die Pfannen erscheinen gut ausgebildet.

Fall 15. Derselbe. Blencke berichtet über ein 3monatliches Kind weiblichen Geschlechtes, dessen Eltern und Geschwister gesund sind; in der Familie sind vorher niemals Mißbildungen beobachtet worden. Beide untere Extremitäten sind mißbildet; an ihrer Stelle befinden sich zwei kleine Fortsätze, die links in zwei Zehen, rechts in einer, der großen Zehe, endigen. Ein am Hüft-

gelenk beginnender Knochen ist deutlich zu palpieren; beide Beine sind im Hüftgelenk nach oben und unten zu verschieben.

In vivo keine Röntgenaufnahme, dagegen ein Sektionsprotokoll des im Alter von 5 Monaten verstorbenen Mädchens. Das Becken zeigt normale Ausbildung bis auf die beiden Pfannen, an deren Stelle sich zwei halbkugelige, knorpelige Hervorwölbungen befinden von der Größe einer Haselnuß und fest mit der Unterlage verwachsen. Die unteren Extremitäten sind mit dieser Pfannengegend durch fibröse Bandmassen schlotterig verbunden, inmitten dieser Bandmassen befindet sich ein Knorpelstückchen von der Größe einer Bohne. Die nach außen konvexen Knochen der unteren Extremität haben Gestalt und Form einer Tibia, deren proximalem Ende ein rundlicher Knorpel aufsitzt, welcher von einer seichten Furche durchzogen wird, die nur an den beiden Seiten und an der hinteren Seite sichtbar, dagegen an der vorderen Seite nicht nachzuweisen ist, und die den Knorpel gleichsam in zwei Teile teilt, von denen wohl der obere die untere Epiphyse des fehlenden Femurs, der untere dagegen die obere der Tibia darstellt; in beiden Abschnitten ist auf der Röntgenplatte ein deutlicher Knochenkern sichtbar. Von der Patella und von der Fibula fehlt jede Spur. Die Tibia ist nach Form und Gestalt leicht als solche zu erkennen. An ihrem unteren Ende setzt sich der rudimentär entwickelte Fuß an und zwar befinden sich links nur eine, rechts dagegen drei Zehen, von denen zwei miteinander verwachsen sind. Das Röntgenbild zeigt ferner links einen Metatarsus, während rechts drei vorhanden sind und außerdem das Fehlen mehrerer Fußwurzelknochen.

Blencke äußert sich dahin, daß es sich im vorliegenden Falle nicht um einen vollkommenen Femurdefekt handelt, „sondern es waren Rudimente, wenn auch nur sehr spärliche, von dem Femur vorhanden. Der obere Teil war mit dem Pfannenboden verwachsen, der untere mit der Tibia, während der mittlere in den fibrösen Bandmassen, die Becken und untere Extremität miteinander verbanden, eingebettet lag".

Fall 16. Reiner [11]. M. A. Rechtseitiger Defekt. Das zur Zeit der ersten von Hlawacek [12] vorgenommenen Untersuchung 14 Jahre alte Mädchen war sonst normal gebaut und gesund.

Die Verkürzung des rechten Beines ist eine hochgradige;

durch die Muskelmasse des Oberschenkels läßt sich ein an die Tibia anschließendes, nach außen konvexes Knochenstück durchtasten. Zwischen dem oberen Tibiaende und der Endigung des erwähnten Knochenstückes findet sich ein Spalt. Eine Patella ist nicht zu fühlen, auch eine dem Trochanter entsprechende Prominenz fehlt. Der Unterschenkel läßt sich im Kniegelenke ganz wenig überstrecken, kann in einem Umfange von ca. 35—40° abduziert, von 90° adduziert werden. Patientin kann diese Bewegungen auch aktiv ausführen. Zwischen dem Knochenstück und dem Hüftbeine besteht eine normal vorhandene passive Beweglichkeit, die aktive Beweglichkeit ist geringer. Bei den Bewegungen fühlt die aufgelegte Hand ein weiches Reiben am Becken. Die Unterschenkel sind annähernd gleich lang, derjenige der kranken Seite erheblich dünner. Der Fuß ist stark proniert, ausgesprochene Valgusstellung.

Zur Zeit der vorgenommenen Nachuntersuchung ist das Mädchen 23 Jahre alt, sehr gut genährt und überaus kräftig gebaut. Der Femurrest steht nicht parallel zur Körperachse, sondern in starker Beugeabduktionskontraktur. Eine kleine Patella ist jetzt sicher zu tasten und auch auf dem Röntgenbilde nachweisbar. Das Kniegelenk gestattet nicht die volle Streckung.

Röntgenbild: Es besteht eine hochgradige Asymmetrie beider Beckenhälften. Aehnlich wie bei kongenitaler einseitiger Hüftluxation ist die Beckenhälfte der kranken Seite viel zarter gebaut, der Hohlraum des kleinen Beckens beträchtlich erweitert, das Foramen obturatorium an Breite nahezu verdoppelt und von dünneren Knochenspangen umgeben, als auf der gesunden Seite. Die Pfanne ist stark verkleinert, der Oberschenkelknochen ist ein kaum 9 cm langes Knochenstück, aus dem distalen Ende des Femur und der Epiphyse mit dem angrenzenden Stück der Diaphyse bestehend; auch der sagittale Durchmesser zeigt eine beträchtliche Verkürzung. Nach oben hin endigt das Knochenstück spitz und inseriert in der Gegend der Pfanne. Man bemerkt hier ein isoliertes Knochenstück, das sich etwas unterhalb der Insertion des Femurrestes an die rudimentäre Pfanne anlegt und einen Schatten einer großen Haselnuß gibt. Dieses Knochenstück ist wohl als Rest des Femurkopfes anzusprechen. Beide Tibien sind gleich lang, die rechte aber dünner als die linke und zugleich in der Mitte nach vorn sanft konvex gekrümmt. Die rechte Fibula ist ebenfalls rudimentär entwickelt,

die Patella ist sehr klein und auch der Calcaneus fällt durch seine Atrophie und Gestaltsänderung auf.

Fall 17. Derselbe. St. A. Rechtseitiger Defekt. Im Alter von 2 Jahren waren der Trochanter und die Kondylen des rechten Oberschenkels deutlich zu fühlen, eine Diaphyse war gerade angedeutet. Ein Jahr später konnte Lange [13] bereits eine bedeutende Verlängerung des mißbildeten Beines feststellen, und wie die bei der letzten Untersuchung im 8. Lebensjahre aufgestellte Tabelle zeigt, hat das Wachstum auch in den letzten Jahren gut zugenommen. Das Knie ist nicht ganz streckbar, die Patella ist klein, die Fibula deutlich zarter.

Röntgenbild: Der Schatten der rechten Beckenschaufel erscheint erheblich schmäler als links; die Pfanne ist annähernd normal weit. Der Oberschenkel zeigt eine Coxa vara hohen Grades. Der Oberschenkelschaft ist an der Grenze zwischen dem mittleren und oberen Drittel nach außen leicht geknickt und hier etwas verdickt. Die Epiphysenfuge der Kopfkappe steht nicht annähernd horizontal, sondern ist nach abwärts und innen gerichtet und schließt mit der Horizontalebene einen Winkel von ca. 35—40° ein. Die Kopfkappe ist entlang der Epiphysenfuge heruntergerutscht, liegt ihr nur in ihren oberen zwei Dritteln auf, das untere Drittel ragt nach abwärts über die Epiphysenfuge hinaus. Die Verkürzung des Fibulaschaftes nach oben und unten ist deutlich zu sehen.

Fall 18. Derselbe. R. K. Das Kind, weiblichen Geschlechts, stammt aus gesunder Familie; die Mutter will sich im 4. Monate der Gravidität „versehen“ haben. Im Alter von 3 Jahren konnte Lorenz (zitiert bei Lange [13]) einen Diaphysenteil des rechten Oberschenkels überhaupt nicht fühlen, während mit 5 Jahren die Femurdiaphyse deutlich tastbar war; zugleich ließ sich im Hüftgelenk die Luxation nachweisen; die Abduktion war beschränkt, die Adduktionsfähigkeit gesteigert. Das inzwischen $9\frac{1}{2}$ Jahre alt gewordene Mädchen hat sich, wie man aus der vergleichenden Tabelle der Körpermaße ersehen kann, recht gut entwickelt. Das rechte Bein ist im Hüftgelenk über die normale Grenze zu adduzieren und in verringertem Maße zu abduzieren. Der Trochanter steht bedeutend oberhalb der Roser-Nélatonschen Linie. Im Kniegelenk besteht Beugekontraktur, eine mandelgroße, leicht verschiebliche Patella ist vorhanden.

Röntgenbild: Das Becken ist an der Seite der Deformität schwächer entwickelt, die Pfanne rudimentär; der Kopf ist sehr klein, nach oben luxiert und direkt in der Verlängerung der im oberen Drittel abgebogenen Femurachse gelegen. Der rechte Femur ist gegenüber dem linken verkürzt und allgemein dünner. Der Schaft verjüngt sich nach oben, ohne eine Trochanterausladung zu besitzen. Die Tibia ist stark verdünnt, ihre Achse nach vorn sanft konvex gekrümmt. Die Fibula scheint ganz zu fehlen.

Fall 19. Derselbe. K. P. Rechtseitiger Defekt. Im Alter von 10 Monaten war bei dem sonst kräftigen und bezüglich der inneren Organe normalen Kinde klinisch nichts von einem Femurdefekt nachweisbar. Das Kind ist bei der zweiten Untersuchung 22 Monate alt; die Beweglichkeit des Beines ist sehr gut; in der Hüfte steht die mißbildete Extremität nach außen rotiert und gebeugt. Die Kondylen sind gut nachweisbar, die Patella scheint zu fehlen, das Kniegelenk ist scheinbar 160^0—170^0 streckbar.

Röntgenbild: Es bestehen leichte Asymmetrien am Becken; die Hüftpfanne der rechten Seite ist kleiner, das obere Pfannendach stark verkürzt. Der rudimentäre Femurknochen trägt an seinem distalen Ende die im Wachstum etwas zurückgebliebenen Kondylen; der sich proximalwärts anschließende Schaft ist sehr dünn, verjüngt sich nach oben noch mehr, indem er sich in einem großen, nach außen konvexen Bogen dem Becken nähert, wo er mit seiner Spitze oberhalb des Hüftgelenks inseriert. Die Tibia ist nicht verkürzt, aber verschmälert, die Fibula dagegen gut entwickelt, aber verkürzt. Die untere Epiphyse der rechten Fibula zeigt noch keinen Verknöcherungskern, während linkerseits ein erbsengroßer Schatten wahrzunehmen ist. Ein Patellaschatten fehlt.

Fall 20. Derselbe. P. J. Rechtseitiger Defekt. Der prominente Trochanter steht 7 cm oberhalb der Roser-Nélatonschen Linie. Der Oberschenkel steht in der Hüfte in Abduktion, Flexion und Außenrotation. Es besteht auch Atrophie der Ober- und Unterschenkelmuskulatur und der in Betracht kommenden Knochen. Der Fuß hat nur vier Zehen, von denen die beiden mittleren durch eine Hautbrücke verbunden sind.

Das Röntgenbild zeigt eine hochgradige Coxa vara und eine geringe Verkürzung der Fibula. Die den vier Zehen entsprechenden Metatarsi sind vorhanden.

Fall 21. Joachimsthal [14]. Es handelt sich um ein 7jähriges Mädchen, das, von gesunden Eltern stammend, mit einem Herzfehler geboren wurde und geistig sowie körperlich in der Entwicklung zurückgeblieben ist. Die unteren Gliedmaßen boten folgenden Befund: die rechte untere Extremität war gegenüber der linken verkürzt, und zwar auf Kosten des Oberschenkels, während beiderseits Unterschenkel und Fuß sowohl gleiche Länge, als auch gleichen Umfang hatten. Das rechte Bein befand sich in gewöhnlicher Stellung in starker Außenrotation; die Einwärtsrotation konnte nur bei gleichzeitiger Flexion im Hüftgelenk ausgeführt werden. Das Kniegelenk war normal zu flektieren, während bis zur vollkommenen Streckung etwa 15° fehlten. Eine Patella war nicht palpabel. Beim Stehen und Gehen wurde die Verkürzung durch Beugung des linken Knie- und Hüftgelenks ausgeglichen. Die Trochanteren fanden sich beiderseits 2 cm oberhalb der Roser-Nélatonschen Linie.

Röntgenbild: Neben der beträchtlichen Verkürzung des rechten Oberschenkels bemerkt man, daß der oberste Teil des Femurs, der der Kopfepiphyse entspricht, vollkommen fehlt. Da der Oberschenkel durch diesen Mangel keinen Halt an dem Becken findet, ist er nach oben luxiert. Auf der linken Seite sehen wir, daß sich der Kopf in der Pfanne befindet, daß sich dagegen der Schenkelhalswinkel von seiner normalen, etwa 128° betragenden Größe auf etwa 80° verkleinert hat. Es besteht also eine Coxa vara, und außerdem zeigt der linke Femurschaft an der Grenze zwischen oberem und mittlerem Drittel einen deutlichen, mit der Spitze nach außen gerichteten Knick; an dieser Stelle ist eine Verstärkung des Knochengewebes deutlich zu erkennen.

Joachimsthal hielt diese Coxa vara seinerzeit für eine erworbene und bezeichnete hier diesen Zustand „als einen ganz besonders interessanten Ausweg der Natur, um die Ungleichheit beider Beine in gewissem Sinne auszugleichen, indem durch die Verkleinerung des Schenkelhalswinkels naturgemäß die Länge des linken Oberschenkels wesentlich vermindert wird". Später trat Joachimsthal Reiners und Drehmanns Auffassung bei, welche dem erwähnten Knick des Schenkelschaftes aus später zu erörternden Gründen eine hohe Bedeutung beilegten und der Ansicht waren, daß es sich hier beiderseits um dieselbe, nur graduell verschieden in die Erscheinung getretene Mißbildung handelt.

Fall 22. Derselbe [14]. Bei der Durchleuchtung des Kadavers eines ca. 40 cm langen männlichen Neugeborenen fanden sich neben vollständigem Mangel beider Arme, beider Wadenbeine, der fünften Zehen und ihrer Mittelfußknochen, beiderseitige Oberschenkeldefekte. Rechts fehlte der Knochen ganz, links fand sich ein ca. 5 cm langes, horizontalstehendes und nach medial konisch zulaufendes Rudiment, offenbar die Anlage der Femurdiaphyse.

Fall 23. Derselbe [15]. Es handelt sich um ein 22jähriges Fräulein mit sehr stark entwickeltem Fettpolster und einer auffallend geringen Körpergröße. Die rechte untere Extremität ist sehr stark verkürzt — der Fuß reicht nur bis zur Höhe des linken Kniegelenkes — und besteht aus zwei Teilen, nämlich aus dem Fuß und einem Verbindungsstück zwischen diesem und dem Becken. Die Patientin vermag den Fuß aktiv nach allen Richtungen hin frei zu bewegen; das Verbindungsstück am Becken kann sie bis 30° flektieren und extendieren; in demselben Maße ist auch die Ab- und Adduktion möglich. Passiv kann man die Flexion noch um 30° steigern und eine leichte Rotation bewirken.

Röntgenbild: Auf der scheinbar gesunden linken Seite besteht eine angeborene Hüftgelenksluxation. Weiter bemerkt man einen Defekt auch an der linken Seite des Beckens, nämlich ein Fehlen des horizontalen Schambeinastes. Ausgeprägtere Defektbildungen finden sich an der rechten Beckenhälfte. Von den einzelnen Knochen ist hier nur das Sitzbein vollkommen vorhanden, das sich aber so gedreht hat, daß das Tuber ischii vollkommen nach außen gerichtet ist. Das Darmbein fehlt fast in der ganzen Ausdehnung des Darmbeintellers; nur der die Verbindung mit dem Kreuzbein herstellende Teil des Os ilei ist vorhanden. Vom Schambein kann man nur einen geringen Teil des absteigenden Astes als vorhanden annehmen.

Das Verbindungsstück zwischen Fuß und Becken enthält zwei Knochen, einen medialwärts gelegenen, der eine nach innen konvexe Schweifung aufweist, nach oben mit einem abgerundeten Ende abschließt und an der unteren Grenze des oberen Drittels einen nach innen gerichteten Fortsatz zeigt, der in der Höhe des linkseitigen Tuber ischii abgeht und in einer Entfernung von 4 cm frei endigt. An der lateralen Seite liegt ein dünner Knochen, der zweifellos der Fibula entspricht.

Joachimsthal hält den medial gelegenen Knochen für eine Verschmelzung der Tibia mit einem Femurrudiment; die Tibia sei an der Verschmelzungsstelle nach innen abgeknickt.

Fall 24. Blumenthal und Hirsch [16]. Es handelt sich um einen Fall von angeborener Mißbildung der vier Extremitäten.

Die 26jährige Patientin, deren Geburt glatt verlief, hat Eltern von normaler Körperbildung. Ein Bruder der Patientin ist schwachsinnig, eine Nichte hatte eine angeboren verstümmelte Hand.

Während die inneren Organe der Patientin keine Besonderheiten zeigen, sind alle vier Extremitäten mißbildet. An Stelle der linken oberen Extremität findet sich nur ein Oberarm mit einem medial gelegenen Finger; die rechte besteht nur aus einem spitz zulaufenden Humerus. Die linke untere Extremität wird gebildet zunächst aus einem Unterschenkel, der nach oben mit einem Knick in ein kugeliges Glied, den Oberschenkel, übergeht. An der Knickstelle findet sich eine ankylotische Knochenmasse. Auffallend ist ferner eine tief eingezogene Delle in der Unterschenkelhaut. Der Fuß weist drei normale Zehen auf, während die vierte und fünfte eine gemeinschaftliche erste Phalanx zeigen. Die Bewegungen im linken Hüftgelenk sind größtenteils gut ausführbar. Die rechte untere Extremität besteht aus einem mannskopfgroßen fettreichen Gebilde, in welchem man eine große Knochenmasse fühlt; am unteren Rande ragt ein fußähnliches Gebilde hervor, an dem zwei Zehen zu unterscheiden sind. Die gesamte Oberschenkelmasse kann kräftig adduziert und nach anderen Richtungen hin frei bewegt werden.

Röntgenbilder: Linke untere Extremität: Fibula fehlt. Die Tibia erweist sich als verkürzt, am Fuß sind nur vier Metatarsi. Das Capitulum des vierten Metatarsus ist doppelt so breit wie die anderen und artikuliert mit der Verschmelzung der beiden ersten Phalangen der vierten und fünften Zehe. Die vierte Zehe besteht aus drei, die fünfte Zehe aus zwei Phalangen. Die Fußwurzelknochen zeigen keine Besonderheiten. Ober- und Unterschenkel stoßen rechtwinklig aneinander, ein Kniegelenk ist vorhanden, jedoch fehlt die Patella; es bestehen scheinbar knöcherne Verwachsungen zwischen Femur und Tibia. Der stark verkürzte Femur verjüngt sich proximalwärts und zieht in einer Abduktionsstellung zur Gelenkpfanne, über deren hinteren Rand er scheinbar luxiert ist, und wo er wie abgesägt endet.

Rechte untere Extremität: An die beiden Metatarsi schließt

sich eine nach oben ziehende Knochenmasse von T-förmiger Gestalt an. Der vertikale Balken macht in der Mitte einen Knick nach innen und legt sich mit dem oberen Drittel an das rechte Tuber ossis ischii an. Der innere Schenkel des kurzen Querbalkens zieht zur Gegend der rechten Gelenkpfanne, wo er knöchern verwachsen ist, während der äußere, sehr kurze, ein abgerundetes Ende aufweist.

Das Becken zeigt geringe Asymmetrien, ist aber sonst gut ausgebildet; links läßt sich ein dem Femurkopf entsprechendes Gebilde nicht auffinden; rechts läßt sich die Pfannengegend deutlich abgrenzen, ein länglicher Schatten wird als vorderer Pfannenrand gedeutet, ein weiter nach oben und außen gelegenes Gebilde, das in die Pfannengegend übergeht, halten die Autoren für den rechten Schenkelkopf. Dieser sei nach oben disloziert und stehe mit der übrigen Femurmasse nur in losem Zusammenhange. In der übrigen Knochenmasse der rechten Unterextremität glauben die Autoren eine Verschmelzung von Ober- mit Unterschenkel zu sehen, die durch den vorhin erwähnten Knick markiert sei.

Die folgenden 5 Fälle sind röntgenologisch untersuchte Phokomelen aus der Sammlung des Berliner pathologischen Institutes, zitiert nach Krueger [17].

Fall 25. Krueger. (Nr. 818 des patholog. Museums.) Kind männlichen Geschlechts von 17 cm Länge, mit stark verkürzten Extremitätenknochen, die zwar alle vorhanden, aber abnorm kurz sind.

Röntgenbild: An den oberen Extremitäten existieren Schultergürtel, Humerus, sowie Radius und Ulna; die Handknochen sind wenig ausgebildet. An den unteren Extremitäten ist besonders rechts deutlich zu erkennen, daß Femur, Tibia und Fibula vorhanden sind, und daß den äußerlich sichtbaren fünf Zehen sechs erste Phalangen entsprechen.

Fall 26. Derselbe. (Nr. 85 des patholog. Museums.) Kind weiblichen Geschlechts von 22 cm Länge. Kopf, Rumpf, obere Extremitäten sind normal, untere dagegen sind stark deformiert. Rechts sitzt der Fuß direkt dem Becken auf und trägt nur vier Zehen, darunter die große. Links ist anscheinend ein kurzes Femurrudiment und ein etwas längeres Rudiment des Unterschenkels vor-

handen. Der nach innen und oben gedrehte Fuß hat nur zwei Zehen, die durch Syndaktylie verbunden sind.

Röntgenbild: Der rechte Fuß sitzt ohne Zwischenglied dem Becken auf, links sind Femur und einige Phalangen sichtbar.

Fall 27. Derselbe. (Nr. 53 des patholog. Museums.) Männliches Kind von 27,9 cm Länge, mit Hasenscharte, Wolfsrachen, stark verkürzten oberen und verstümmelten unteren Extremitäten.

Das Röntgenbild zeigt, daß von den Knochen der unteren Extremitäten nur Metatarsalia und Phalangen angedeutet sind.

Fall 28. Derselbe. (Nr. 6009 des patholog. Museums.) Kind männlichen Geschlechts von 24,5 cm Länge, mit Hydrocephalus und verkürzten und mißbildeten oberen Extremitäten; die Füße sitzen fast direkt dem Becken auf.

Röntgenbild: Beiderseits ist ein Stück des Femurs vorhanden, links ein bedeutend längeres als rechts, außerdem Mittelfußknochen und Phalangen; letztere wohl nicht in normaler Zahl.

Fall 29. Derselbe. (Nr. 21 028 des patholog. Museums.) Kind von 41,5 cm Länge. Starker Hydrocephalus, die oberen Extremitäten sind ungleich lang und mißbildet; auch die unteren sind verkürzt: linke : rechten = 11,3 : 8.

Röntgenbild: Sämtliche Extremitätenknochen sind vorhanden; der linke Humerus und der rechte Femur sind stumpfwinklig gebogen. Die Fibulae sind ebenfalls vorhanden.

Fall 30. Eigene Beobachtung. Dieser Fall betrifft einen jetzt im 12. Lebensjahre stehenden Knaben O. S., mit linkseitigem Femurdefekt, den Herr Prof. Joachimsthal zum ersten Male im Alter von 4 Wochen zu untersuchen Gelegenheit hatte. Diesbezügliche Veröffentlichungen erfolgten bereits an anderer Stelle [14] und gelegentlich des II. Orthopädenkongresses [18].

Der Vollständigkeit halber sei es erlaubt, die schon bekannt gewordenen Befunde kurz zu wiederholen und alsdann das Resultat der letzten Untersuchung mitzuteilen.

Der Knabe stammt aus einer von Mißbildungen freien Familie; die vor und nach ihm geborenen Geschwister sind alle gesund und normal gebildet. Die Geburt erfolgte unter Anwendung von

Kunsthilfe in Steißlage, die wesentliche Verkürzung des linken Beines fiel bei dem sonst wohlgebildeten Kinde den Eltern sofort auf. Die Verkürzung war auf eine mangelhafte Ausbildung des linken Oberschenkels zurückzuführen; an Stelle desselben fand sich ein kurzes, dickes, klumpiges Gebilde, in dem man deutlich Knochen durchfühlte und die sich stark vorwölbende Muskulatur, besonders die stark gespannten Beugesehnen, durchtasten konnte. Etwa 5 cm von der Kniespalte entfernt konnte man einen dem Trochanter entsprechenden Endpunkt bestimmen. Im Kniegelenk waren Flexion und Extension, im Hüftgelenk Flexion und Adduktion normal ausführbar, die Streckung und Abduktion des leicht auswärts rotiert stehenden Oberschenkels stießen dagegen auf Schwierigkeiten. Unterschenkel und Fuß zeigten normale Gestaltung; die Entfernung vom Kniespalt bis Mall. ext. betrug beiderseits 11 cm, die Fußlänge 7 cm.

Fig. 5.

Fig. 6.

Röntgenbild: ca. 4 Wochen alt (Fig. 5).

Die ungefähr 4 cm lange Femurdiaphyse läuft konisch zu und endet am oberen Ende mit einer kleinen Anschwellung. Das proximale Femurende ist hier nach oben luxiert, denn es überragt die Gegend des Y-förmigen Knorpels um $1\frac{1}{2}$ cm. Untere Femur-, sowie obere Tibiaepiphyse zeigen normale Ossifikationskerne. Beide Unterschenkelknochen sind gut ausgebildet.

$2\frac{1}{4}$jährig. Der Knabe hat sich sehr gut entwickelt. Beide Unterschenkel und Füße haben eine gleiche Zunahme erfahren, während der Längenunterschied zwischen beiden Extremitäten auf

Kosten des linken Oberschenkels auffallender geworden ist. Die Ferse des linken Fußes reicht bis zur Grenze des oberen und mittleren rechten Unterschenkeldrittels.

Röntgenbild (Fig. 6): Die Länge der beiden Femora verhält sich: rechts 22 cm : 10,5 links. Der Kern der unteren Epiphyse des linken Femurs hat sich ähnlich wie auf der normalen Seite bis zur Anlagerung an die Diaphyse vergrößert. Die obere Epiphyse fehlt vollkommen. Das proximale, gegen früher breiter gewordene Stück der Diaphyse ist etwas nach innen abgebogen und wie bei einer angeborenen Hüftgelenksluxation am Darmbein entlang herauf-

Fig. 7.

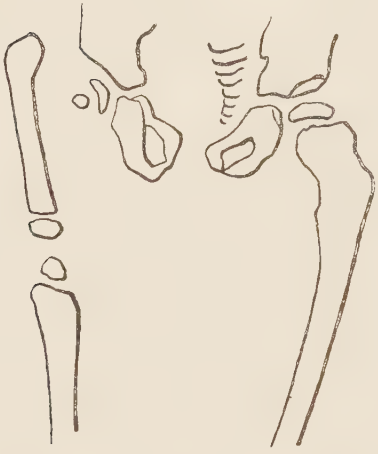
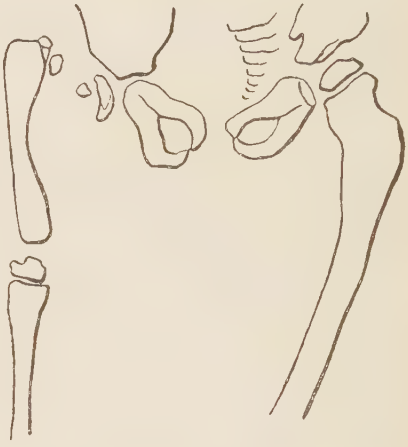


Fig. 8.



gerückt, so daß der Abstand seiner Spitze vom Pfannenknorpel 3 cm beträgt.

3¼jährig. Das proximale Diaphysenende (Fig. 7) ist jetzt nach innen zu schärfer abgebogen. In der Pfanne sieht man jetzt den deutlichen Schatten des Femurkopfes, der, analog den Fällen von hochgradiger Coxa vara, den unteren Pfannenrand überragt. Lateralwärts davon findet man einen kleinen Ossifikationskern schwach angedeutet.

3½jährig. Man findet die im vorigen Radiogramm schwach angedeuteten Schatten schärfer ausgeprägt (Fig. 8) und außerdem noch einen dritten Schatten, der zwischen dem umgebogenen Diaphysenteil und dem Caput femoris seinen Sitz hat.

4jährig. Das Fortschreiten der Ossifikation (Fig. 9) ist auf

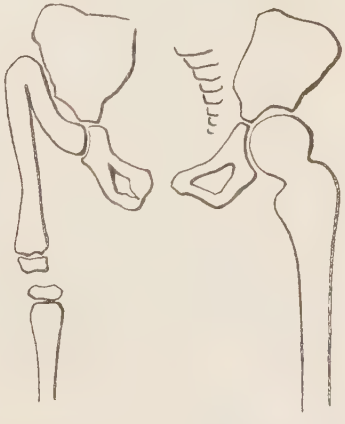
diesem Bilde deutlich zu erkennen. Man sieht scharf ausgeprägt den Knochenkern des Femurkopfes, weiter lateral und nach oben zu aufsteigend, den im vorigen Bilde bereits beobachteten Schatten, der wohl als Ossifikationskern des Schenkelhalses angesprochen werden darf, und endlich neben dem proximalen Diaphysenende noch einen dritten Schatten, den Kern des Trochanters.

Fig. 9.

7½jährig. (Fig. 10.) Die Verbindung zwischen dem Femurkopf, dem Halsrudiment und dem oberen Diaphysenende hat stattgefunden; die Teile sind anscheinend knorpelig miteinander verbunden, wie überhaupt die Verkalkung sich hier sehr langsam zu vollziehen scheint.

Fig. 10.

Fig. 11.



Es besteht eine hochgradige Coxa vara; der Schenkelhals bildet mit dem Schenkelschaft einen Winkel von ca. 50°.

9½jährig. In der Hüftgegend (Fig. 11) ist keine wesentliche

Veränderung beim Vergleich mit dem vorigen Bilde wahrzunehmen, bis auf eine weiter fortgeschrittene Kalzifikation des Halses und oberen Diaphysenendes. Hingegen erscheint die ganze linke Becken-

Fig. 12.

hälfte schwächer ausgebildet und für die Lichtstrahlen durchlässiger als die rechte.

11½jährig. Der Knabe hat sich, wie bei der letzten Untersuchung festgestellt werden konnte, körperlich und geistig weiter gut entwickelt. Man fühlt links einen festen Femurschaft und

einen ca. 4 cm oberhalb der Roser-Nélatonschen Linie als Trochanter zu deutenden Punkt. Rechts hat der Trochanter seine normale Lage. Die linke Hüfte steht ferner in leichter Flexions- und Abduktionsstellung, während die Außenrotation der betroffenen Extremität beinahe geschwunden ist. Die Innenrotation und Abduktion ist passiv sehr schwer, bis ca. 40°, aktiv fast gar nicht auszuführen; die Flexion ist bis 80° möglich, an der vollständigen Streckung fehlen ca. 30°. Die Beweglichkeit des Kniegelenks zeigt keinerlei Einschränkung. Die Muskulatur des linken Beines ist kräftig, wenn auch nicht so stark wie die des rechten entwickelt. Von einer Patella ist nichts zu fühlen. Die Unterschenkel- und Fußknochen sind wohlgebildet. Der Fuß steht in Equino-valgus-Stellung, seine Ferse befindet sich in der Höhe der Grenze zwischen mittlerem und unterem Drittel des rechten Unterschenkels, noch ca. dreiquerfingerbreit oberhalb dieses Punktes. Die früher beobachtete und unangenehm empfundene zunehmende Verkürzung der Extremität hat sich mehr und mehr ausgeglichen, so daß die anfangs am Schuh befestigte Stelze in den letzten 2 Jahren um ein beträchtliches Stück hat verkürzt werden müssen. Der Knabe kann ohne Ermüdung mehrere Stunden hintereinander mit Hilfe der einfachen Prothese laufen und auch geschickt Treppen steigen. Die Messung ergibt:

	rechts	links
Spin. il. ant. sup. bis Mall. ext.	76 cm	53 cm
Innenfläche des Oberschenkels (Genital- bis Kniespalte)	32 „	6 „
Capitulum fibulae bis Mall. ext.	33 „	30 „
Fußlänge	22 „	19 „
Größter Wadenumfang	28 „	25 „

Man ersieht aus diesen Maßen, daß nicht nur der Oberschenkel verkürzt ist, sondern daß auch Unterschenkel und Fuß bezüglich der Knochen und Muskeln im Vergleich zur rechten Extremität nicht die volle Ausbildung erfahren haben.

Röntgenbild (Fig. 12): Während die Knochen der rechten Beckenhälfte einen intensiven Schatten geben, sind diese Teile linkerseits aufgehellt und im allgemeinen kleiner und zarter entwickelt. Besonders deutlich tritt dieser Unterschied an den beiden Darmbeinschaufeln hervor. In der rechten Pfanne, die deutlich abgegrenzt

ist, befindet sich der Femurkopf; im übrigen herrschen auf dieser Seite normale Verhältnisse, insbesondere ist von einer Coxa vara nichts zu sehen. Linkerseits hingegen zeigen sich bedeutende Abweichungen vom normalen Zustande. Wir sehen im oberen Teile der sehr scharf konturierten Pfanne mehrere kleine Schatten, die zweifellos in der Verkalkung begriffene Knorpelwucherungen sind, und welche diesen Pfannenteil ausfüllen; der untere Teil der Pfanne birgt den nicht luxierten, in der Höhe des Y-förmigen Knorpels sichtbaren Kopf, der sich als eine kreisrunde, von zarten Knochenbälkchen durchzogene Kugel präsentiert, im Vergleich mit dem Caput femoris rechterseits nur halb so groß ist und sich für Röntgenstrahlen sehr durchgängig erweist. Ein Zeichen dafür, daß von einer intensiveren Kalkablagerung hier noch nicht gesprochen werden darf. Lateral und aufsteigend schließt sich an den Kopf die Schenkelhals- und Trochantergegend an, die schon eine stärkere Verkalkung erkennen läßt, aber doch vom physiologischen Knochenbau noch weit entfernt ist. Die Verkalkung ist hier nicht homogen, die Schatten sind bald heller, bald dunkler. Das obere Diaphysenende des Femurs endlich zeigt ebenfalls, besonders an der Konvexität der Krümmung, eine im Vergleich zum Diaphysenschaft erhebliche Verminderung der Kalkablagerung, wenn auch hier schon die Anfänge einer deutlichen Bälkchenzeichnung wahrzunehmen sind. Bei genauerer Betrachtung sieht man den Schatten eines Knochenbalkens, der, von der inneren Corticalis des Schaftes ausgehend, parallel zur äußeren Corticalis zur Konvexität der Abknickung emporsteigt und sich dort in einzelne feinere Bälkchen zerteilt. Der schmächtige, stark verkürzte Diaphysenschaft zeigt an seinem unteren Ende eine Aufhellung und eine normal angelagerte Epiphyse; eine ähnliche Durchlässigkeit für Röntgenstrahlen besitzt das obere Ende der Tibiadiaphyse. Ein Patellaschatten ist nicht vorhanden.

Dieser Fall bietet mithin einen sehr interessanten Befund; wir haben gesehen, daß die knöchernen Teile der oberen Femurepiphyse und Diaphyse erst im Laufe der letzten Jahre auftraten und sich ausbildeten; es ist somit die Annahme berechtigt, daß diese Teile bereits angelegt waren, aber aus später zu erörternden Gründen in der Entwicklung zurückgeblieben sind. Die hochgradige Coxa vara resultiert aus der Knickung der Diaphyse in ihrem oberen Ende. In Berücksichtigung der Angabe der Eltern, daß das abnorm ausgebildete Bein beim Wachsen nicht zurückbleibt, vielmehr in den letzten

Jahren eine gesteigerte Wachstumsenergie gezeigt hat, sowie in Anbetracht des Röntgenbefundes, darf man wohl behaupten, daß der Prozeß auch an der Hüfte keineswegs zum Stillstand gekommen ist, daß vielmehr eine weitere Veränderung des jetzigen Befundes mit Sicherheit zu erwarten ist. Welchen Umständen diese für den Patienten so günstige Entwicklung zuzuschreiben ist, kann mit Bestimmtheit noch nicht gesagt werden; jedoch scheint die mit fortschreitendem Alter zunehmende stärkere funktionelle Inanspruchnahme der befallenen Extremität das Wachstum günstig zu beeinflussen.

Fall 31. Eigene Beobachtung. Es handelt sich um einen jetzt 10 Monate alten Knaben, S. M., mit einer Anomalie des linken Beines. Eine familiäre und hereditäre Belastung in bezug auf Deformitäten liegt nicht vor; die Mutter will eine gut verlaufene Gravidität durchgemacht haben, die Geburt erfolgte rechtzeitig ohne ärztliche Hilfe.

Die Untersuchung des im übrigen kräftigen und wohlgebildeten Kindes ergibt eine Verkürzung des linken Beines um 4 cm. Der linke Oberschenkel steht in der Hüfte in Flexions-, Abduktions- und Außenrotationsstellung; die passive Streckung bereitet dem Kinde Schmerzen. Das Kniegelenk zeigt normalen Befund, die Patellae sind gut verschieblich, die Oberschenkelmuskulatur ist beiderseits sehr kräftig entwickelt. Die Ferse des linken Fußes findet sich in der Höhe des Malloel. internus der rechten Tibia, etwa noch einquerfingerbreit oberhalb dieses Punktes. Die Unterschenkel und Fußknochen sind normal ausgebildet. Die Maße sind:

	links	rechts
Spin. il. ant. super.	26 cm	30 cm
Innenfläche des Oberschenkels bis Kniespalte	4 „	9 „
Capitulum fibulae bis Mall. ext.	12 „	13 „
Fußlänge	11,5 cm beiderseits	
Patella links kleiner als rechts, beide gut verschieblich		
Größter Wadenumfang	16 cm	17 cm

Man ersieht hieraus, daß auch die Muskulatur des linken Unterschenkels und Fußes in der Entwicklung etwas zurückgeblieben ist.

Röntgenbild: Das im Alter von 3 Monaten angefertigte Bild (Fig. 13) zeigt einen linken Femur, der nur halb so lang ist wie

Fig. 13.

der rechte, und welcher, sich nach oben zu verjüngend, frei in der Höhe des Y-förmigen Knorpels endet. Der Kern der unteren Epiphyse ist deutlich zu sehen, während von der oberen Epiphyse nichts

wahrgenommen werden kann. Rechterseits findet sich kein pathologischer Befund.

Fig. 14.

Das im Alter von 10 Monaten aufgenommene Röntgenogramm (Fig. 14) läßt deutlich eine Weiterentwicklung des rudimentären Femurs erkennen. Der früher gerade, sich nach oben hin verjüngende Stab

zeigt jetzt deutlich einen Schaft, der proximal- sowie distalwärts in Anschwellungen endet, und deren unterer die größer gewordene distale Epiphyse anliegt, während die proximale noch nicht nachweisbar ist. Von einer Knickung des oberen, in Pfannenhöhe endenden Diaphysenteiles ist nichts zu sehen; die Pfanne ist gut ausgebildet und erscheint leer. Die Knochenverhältnisse auf der gesunden Seite zeigen ein normales Bild, es besteht insbesondere keine Luxatio coxae.

Es hat also in den letzten Monaten des 1. Lebensjahres bereits eine Weiterentwicklung des rudimentären Femurs stattgefunden. Die gute Ausbildung der Pfanne, sowie diejenige des oberen Diaphysenendes läßt die Hoffnung berechtigt erscheinen, daß auch in diesem Falle die Entwicklung der noch nicht nachweisbaren oberen Epiphyse fortschreiten und im Laufe der Zeit veränderte Verhältnisse schaffen wird.

Fig. 15.

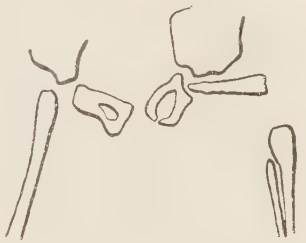
Fall 32. Eigene Beobachtung. Es handelt sich hier um ein Mädchen D. S., das wir seit 6 Jahren beobachten. Das Kind hat gesunde Geschwister, anamnestisch ist keine Belastung festzustellen, und bei der ersten Untersuchung des Mädchens — es war damals 4 Wochen alt — fiel sofort auf, daß mit Ausnahme der linken unteren Extremität alle anderen Defektbildungen aufwiesen, die ihrem Charakter nach als amniotische Abschnürungen aufzufassen waren (Fig. 15). An Stelle des rechten Armes fand sich ein Knochenstück von 12 cm Länge, das sich am distalen Ende gabelförmig spaltete, während an dem 19 cm langen linken Arme an Stelle der Hand nur zwei durch Syndaktylie verbundene Finger waren. Proximalwärts fand sich ein dem Radius entsprechender Knochen, der durch Synostose mit dem Oberarm verbunden war, an welchem man einen dem Condylus int.

entsprechenden Vorsprung palpieren konnte. Beide Schultergelenke zeigen keine Einschränkungen ihrer Beweglichkeit. Während das linke Bein wohlgestaltet ist, zeigt das rechte eine deutliche Verkürzung, die auf einer rudimentären Ausbildung des Oberschenkels beruht. Der Unterschenkel erscheint normal, die Patella fehlt auf dieser Seite, und der Fuß hat nur vier Zehen. Wie aus dem Bilde ersichtlich ist, steht die befallene Extremität in der Hüfte stark abduziert, um beinahe 90° flektiert und in geringem Maße nach außen rotiert. Leichte Flexionsbewegungen sind aktiv und passiv möglich; ein Trochanter ist nicht nachweisbar. Das Kniegelenk wird gut bewegt. Beim Betrachten von hinten fällt die rechte Kniegelenksfalte nahezu mit der Glutäalfalte zusammen. Es wurde gemessen:

	rechts	links
Oberschenkellänge innen (Genitalfalte bis Kniegelenksspalt)	11 cm	19 cm
Kniegelenksspalt bis Mall. ext.	14 „	15 „

Röntgenbild: Außer den besprochenen anderen Anomalien sieht man am rechten Oberschenkel ein Femurrudiment (Fig. 16), welches etwa ein Drittel der normalen Femurlänge ausmacht. Der Knochen erscheint in nahezu horizontaler Lage, verjüngt sich nach seinem proximalen Teile zu, der in der Höhe der angedeuteten Pfanne anscheinend hinter ihr frei endigt. Obere sowie untere Epiphyse sind auf dem Bilde noch nicht zu beobachten. Der Unterschenkel zeigt normal ausgebildete Knochen, vom Fuße konnte kein Radiogramm angefertigt werden.

Fig. 16.



Die zweite Untersuchung fand kürzlich statt. Das Mädchen steht jetzt im 7. Lebensjahre und hat sich geistig und körperlich gut entwickelt. Die oberen Extremitäten sind gewachsen, ein Ellbogengelenk ist nicht vorhanden, das Greifvermögen der beiden durch Syndaktylie verbundenen Finger der linken Hand ist ein minimales, so daß eine funktionelle Inanspruchnahme des Armes fast gar nicht stattfinden kann. Dagegen ist das Kind in der Lage, gut und ausdauernd auf den Beinen zu sein. Die Verkürzung der rechten Extremität hat zwar seit der ersten Untersuchung bedeutend zugenommen, wird aber durch einen passenden Stelzfuß, der an der Schuhsohle

befestigt ist, gut ausgeglichen. Die Flexions-, Abduktions- und Außenrotationsstellung des Beines in der Hüfte ist gegen früher sehr zurückgegangen, besteht aber noch in geringem Maße.

Fig. 17.

Fig. 17 a.

Die vorgenommene Messung ergab:

	rechts	links
Spina il. ant. sup. bis Mall. ext.	33 cm	51 cm
Innenfläche des Oberschenkels (von Genitalspalt bis Knie)	6 „	19 „
Capitulum fibulae bis Mall. ext.	19 „	22 „
Fußlänge (Ferse bis große Zehe)	13 „	15 „
Größter Wadenumfang	18 „	20 „

Es folgt hieraus, daß, analog den früheren Fällen, auch Unterschenkel und Fuß der betroffenen Extremität im Vergleich zur gesunden Seite nicht voll entwickelt sind.

Fig. 18.

Fig. 18a.

Leider wurde von den Eltern des Kindes die Anfertigung eines Röntgenbildes nicht gestattet, so daß wir über die weitere Entwicklung des rudimentären Femurs nicht unterrichtet sind. Ein Punkt, den man als Trochanter hätte deuten können, war zu palpieren, und die veränderte Haltung des Beines in der Hüfte läßt die Vermutung zu, daß im Bereiche des Kopfes und Schenkelhalses progressive Veränderungen stattgefunden haben.

Fall 33. Eigene Beobachtung. Dieser Fall betrifft ein 13jähriges, kräftiges Mädchen, A. Sch., das aus gesunder Familie stammt, geistig

Fig. 19.

gut entwickelt ist und bis auf eine Verbildung des rechten Oberschenkels keinerlei Abnormitäten aufweist. Sie wurde mit diesem Fehler geboren, fing an mit 4 Jahren zu laufen und trat in der Weise auf, daß sie das linke Knie stark beugte, um gleichzeitig mit beiden Füßen auftreten zu können.

Die rechte Extremität erscheint stark verkürzt und zwar beruht diese Verkürzung anscheinend auf einer mangelhaften Entwicklung des Oberschenkels. Der rechte Oberschenkel ist in derselben Weise wie der linke bis zum spitzen Winkel zu beugen, bis etwa 60° zu abduzieren und zu rotieren. Als Maße ergaben sich:

	rechts	links
Spina il. ant. sup. bis Mall. ext.	47 cm	70 cm
Innenfläche des Oberschenkels (Genitalfalte bis Kniespalte)	15 „	31 „
Capitulum fibulae bis Mall. ext.	24 „	31 „
Fußlänge (Ferse bis große Zehe)	18 „	18 „
Patella fehlt rechts.		
Größter Wadenumfang	21 „	24,5 „

Wir finden also auch hier eine Atrophie des rechten Unterschenkels in bezug auf Knochen und Muskulatur. Die Ferse des rechten Fußes steht in der Höhe der Grenze zwischen oberem und mittlerem Drittel des linken Unterschenkels; der Fuß selbst steht in Equino-valgus-Stellung (Fig. 17 u. 18).

Röntgenbild (Fig. 19): Die Beckenhälfte der mißbildeten Seite erscheint im Gegensatz zu der gesunden viel zarter gebaut. Der distale Diaphysenteil des rechten Femurs, sowie die untere Epiphyse sind normal, während die Länge des ganzen Knochens auf die Hälfte reduziert ist. Er verjüngt sich nach oben zu und läßt dort eine nach innen gerichtete Abknickung erkennen. Der von dieser Abknickungsstelle proximalwärts gelegene Teil des Femurs zeigt an seinem Ende eine dem Schenkelhals entsprechende Verbiegung, die mit ihrer Endportion der Darmbeinschaufel beträchtlich oberhalb der Pfanne anliegt. Eine zarte Trochanteranlage ist leicht zu übersehen, während die Gelenkpfanne selbst gut entwickelt ist. Der obere Teil derselben erscheint leer, während der untere mit Knochenwucherungen erfüllt ist, von denen ein zusammenhängender Teil aus der Pfanne hervorragt und als primitiver Schenkelkopf vielleicht gedeutet werden darf. Die

Patella fehlt. die Unterschenkelknochen sind wohlgebildet, nur etwas nach innen konvex gekrümmt.

Aus dieser Zusammenstellung kann man ersehen, daß dem fast einheitlichen klinischen Bilde des Oberschenkeldefektes röntgenologisch eine Fülle von anatomischen Variationen gegenübersteht. Wir können uns daher zu der von Förster[1]) angegebenen, auf rein klinischen Gesichtspunkten fußenden Einteilung der Extremitätenmißbildungen nicht bekennen; er ordnet sie unter die drei Gruppen:

1. Vollständiger Mangel einer ganzen Extremität oder eines Teiles derselben.

2. Verkümmerung derart, daß sie kaum als menschliche Gebilde zu erkennen sind.

3. Verkleinerung, bei welcher die Extremität zwar richtig gebildet, aber zu klein geblieben ist.

Erlichs [19] Anordnung:

A) Mangel des Anlagekeims,

B) Mangel der Gliederung (Längs- und Querteilung), Verlagerung,

C) Mangel des Wachstums,

D) Spontane Amputation resp. Strangulation

ist, wie Sievers richtig hervorhebt, ebenfalls abzulehnen, weil in ihr ätiologische und pathologisch-anatomische Momente kombiniert sind. Zur richtigen Beurteilung der in Frage stehenden Deformität kann mithin nur eine Disposition beitragen, die sich auf rein anatomische Punkte stützt, und die Reiner [11] in seiner bekannten Arbeit folgendermaßen aufgestellt hat:

1. „Der Oberschenkelknochen ist verkürzt und zugleich in seinen Dickendimensionen verjüngt. Alle Teile des Femur bilden ein zusammenhängendes Ganzes, aber es besteht kongenitale Coxa vara bis zu den höchsten bisher überhaupt wahrgenommenen Graden."

2. „Der Oberschenkelknochen existiert als zusammenhängendes Ganzes nicht, sondern ist in einzelne Teile zersprengt: unteres Diaphysenende mit Epiphyse, Kopf, Trochanter."

3. „Die Zersprengung des Femurs in einzelne Teile besteht wie in Gruppe 2, aber der kleine Rest des unteren Femurendes

[1]) Zitiert nach Erlich.

sitzt in Form eines Knochenzapfens der Tibia auf, ohne daß es zur Ausbildung eines Kniegelenkes gekommen wäre. (Diese Fälle sind mehrfach als ‚totaler' Oberschenkeldefekt beschrieben worden.)"

4. „Die einzelnen Teile des Oberschenkels bilden wohl ein zusammenhängendes Ganzes, jedoch ist der obere Anteil des Femurstabes auf embryonaler Form stehen geblieben. Der Kopf liegt direkt in der Verlängerung des Femurschaftes, ein Hals existiert nicht. Die Achse des Femurs ist oben gegen das Becken zu abgebogen (nicht abgeknickt, wie in Gruppe 1), das Kniegelenk ist zur Ausbildung gekommen."

5. „Die Deformität besteht bloß in einer extremen Verkürzung der Diaphyse. Die Epiphyse, das Hüft- und das Kniegelenk zeigen normale Entwicklung und annähernd normale Größenverhältnisse."

Wir finden zwar auf den Röntgenbildern der untersuchten Fälle alle Typen der Reinerschen Einteilung wieder, werden aber doch gewahr, daß, wie die Mißbildungen im allgemeinen, so auch die Variationen des Femurdefektes sich nicht in ein Schema zwängen lassen, und daß sich stets Uebergänge zwischen den einzelnen Gruppen finden. Sehr interessant ist der Befund bei den Fällen Nr. 7 und Nr. 30, bei denen sich zeigt, daß die Femurdefekte in verschiedenen Altersstufen bei ein und demselben Individuum von einem Typus der Reinerschen Einteilung in einen anderen übergehen können. Wir haben es mithin mit einer Hemmungsmißbildung zu tun, die nicht stationär bleibt, sondern bei welcher mit fortschreitendem Alter, in vielen Fällen wenigstens, progressive Veränderungen wahrzunehmen sind; eine Tatsache, die bei Besprechung der Aetiologie eine Erklärung finden wird. Bevor wir jedoch auf diese selbst eingehen, wollen wir noch einen auffallenden klinischen Befund erwähnen: die stets gut und kräftig entwickelte Muskulatur des mißbildeten Oberschenkels. Erlich sagt hierüber folgendes: „Fast in allen Teilen, wo die Knochen gänzlich oder teilweise defekt sind, erscheint die Muskulatur fast vollständig intakt. . . . . Somit kommen die Defekte der Knochen ganz unabhängig von der Muskulatur zustande. Damit ist bewiesen, daß die Muskulatur, wenn sie sich auch gewissermaßen um die Knochen formiert, doch von denselben in ihrer ersten Anlage ganz unabhängig ist. Es kann die Anlage eines Knochens ganz ausfallen, die Muskulatur aber dabei völlig normal sein; freilich wird die Anordnung der-

selben modifiziert, aber wir bleiben immer noch imstande, die Form und den Verlauf der einzelnen Muskeln gut zu bestimmen."

Was die Aetiologie der Extremitätenmißbildungen im allgemeinen und die des Femurdefektes im besonderen betrifft, so sind wir bis jetzt hierüber wenig unterrichtet. Viele Theorien sind aufgestellt worden, fast alle aber sind nur Umschreibungen unserer Unkenntnis auf diesem Gebiete, und es erübrigt sich wohl, auf dieselben näher einzugehen, zumal Blencke in seiner Arbeit [10] dieselben bereits kritisch gewürdigt hat. Eine Tatsache scheint jedoch festzustehen: der Femurdefekt ist wohl nicht auf endogene Ursachen, nicht auf ein vitium primae formationis zurückzuführen, denn, wie Blencke bemerkt, „müßte doch wohl des öfteren die Erblichkeit beobachtet worden sein". Dies konnte bisher noch nie nachgewiesen werden, und Fall Nr. 7, sowie Fall Nr. 30 beweisen deutlich, daß die Knochensubstanz angelegt war, daß aber ihrer normalen Entwicklung pathologische Momente von außen her entgegengewirkt haben müssen. Welcher Art diese schädlichen Momente sein können, darüber ist heftig gestritten worden: Traumen der Mutter in der Gravidität wurden besonders für die Entstehung der Deformität verantwortlich gemacht, aber die Annahme ist leicht zu widerlegen, einerseits durch die diesbezüglich meist negativen Anamnesen, nur ganz vereinzelt werden Unfälle angegeben, anderseits durch die entwicklungsgeschichtlichen Verhältnisse. In der 4. Woche des Fötallebens nämlich beginnt die Differenzierung der Extremitäten; es erscheinen zu beiden Seiten des Rumpfes vorn und hinten kleine Wülste, die sich in zwei Abschnitte teilen, deren proximaler zum Arm resp. Bein, dessen distaler zur Hand resp. Fuß wird. Bis zum Ende der 5. Woche werden an den distalen Teilen die Finger- resp. Zehenanlagen sichtbar, und in der 6. Woche erscheinen durch eine Querfurchung des proximalen Abschnittes der Extremitätenwülste die Anlagen von Ober- und Unterarm, resp. Ober- und Unterschenkel. Es bildet sich alsdann das Extremitätenskelett aus, dessen Verknöcherung in der 8. Woche beginnt. Mit Ausnahme der distalen Femurepiphyse, deren Knochenkern kurz vor der Geburt angelegt wird, erscheinen die übrigen Epiphysenkerne erst in den ersten Lebensjahren.

Es müssen also die Traumen spätestens bis zur 8. Woche der Gravidität stattgefunden haben, wenn sie auf die Entwicklung des Extremitätenskeletts irgendwelchen schädigenden Einfluß ausüben

sollen. Vergegenwärtigt man sich aber, daß eine Frucht von 30 Tagen ungefähr 1 cm mißt und normaliter von einer unverhältnismäßig großen Fruchtwassermenge umgeben ist, so wird man ohne weiteres der Ansicht Blenckes zustimmen, „daß der so allseitig geschützte Embryo allen Erschütterungen, die den schwangeren Uterus treffen, auszuweichen imstande ist“. Hat somit diese Theorie über die Entstehung des Femurdefektes wenig Anspruch auf Anerkennung, so scheint wenigstens festzustehen, daß die Entwicklungsstörung in den ersten 8 Wochen des Embryonallebens stattgefunden haben muß, wenn man nämlich die fast ausnahmslos gleiche Haltung der befallenen Extremitäten in der Hüfte, in Flexion, Abduktion und Außenrotation, als ein Residuum der embryonalen Haltung auffaßt. Wie bekannt, steht im 2. Fötalmonat der einen geraden Stab bildende Oberschenkel abduziert und zum Becken rechtwinklig gebeugt. Die Photographien der 3 von Klaußner [20] veröffentlichten, leider nicht röntgenologisch untersuchten Fälle zeigen ebenfalls die typische Haltung im Hüftgelenk.

Von den exogenen Ursachen, die man noch für Knochendefekte verantwortlich macht, bleiben mithin nur noch zwei übrig, die auch von den meisten neueren Autoren anerkannt worden sind, und welche man bezeichnet hat als:

1. Druck durch Raummangel.
2. Abschnürung bzw. Zug durch amniotische Stränge.

Besteht nämlich ein räumliches Mißverhältnis zwischen der Frucht und dem Amnion in dem Sinne, daß es infolge einer Erkrankung desselben zu einer verminderten Absonderung von Fruchtwasser kommt, so läßt sich leicht vorstellen, daß sowohl druckausübende bloße Anlagerungen der Eihäute, als auch Verwachsungen zwischen Embryo und Amnion und endlich Fadenbildungen auftreten können, die in erster Linie die prominierenden Fruchtteile in ihrer Entwicklung beeinflussen werden. Hierüber äußert sich Reiner folgendermaßen: Das an hervorragenden Stellen dem Fötus eng anliegende Amnion „vermag nicht nur das Fortschreiten des Wachstums einzudämmen, sondern auch an einem Punctum minoris resistentiae eine deformierende und kontinuitätstrennende Wirkung zu entfalten. Ich möchte besonders darauf hinweisen, daß dieser Druck, dem frühen embryonalen Stadium entsprechend, auf den vom Becken nach vorn außen abstehenden Oberschenkel in dessen Längsachse wirken muß, auf den zum Oberschenkel

rechtwinklig flektierten Unterschenkel aber flächenhaft und in der ganzen Ausdehnung des Unterschenkels einwirkt. Auf diese Weise verursacht dieser Druck keine Störung des Längenwachstums am Unterschenkel, sondern bloß der Dickenentwicklung desselben, und wir sehen auch tatsächlich, daß die Tibia niemals verkürzt, aber immer und ganz erheblich verdünnt ist". Dem zuletzt Gesagten gegenüber sei bemerkt, daß eine meßbare Verkürzung der Tibia gar nicht so selten gefunden wird.

Spisic sagt in seinem Berichte zu Fall Nr. 4, bei dem er Hauteinziehungen an der betroffenen Extremität beobachtet hat: „Die Ursache der Hemmung ist hier sicher in mechanischen Einwirkungen des Amnion zu suchen, deren unmittelbare Residuen wir in den Hauteinziehungen am distalen Ende des Oberschenkels finden. Dort, wo wir in unserem Falle bis zum Knochen reichende Einziehungen finden, haben jedenfalls Verwachsungen mit dem Amnion bestanden, die vielleicht auf frühere entzündliche Veränderungen zurückzuführen sind."

Reiner nimmt für alle Fälle von Femurdefekt äußere Schädlichkeiten an, „die aber nicht als ein die Mutter treffendes Trauma aufzufassen sind, sondern für allerdings nicht plötzliche, sondern im Laufe der Zeit von den Eihüllen aus langsam einwirkende Schädigungen gehalten werden müssen". Er bezeichnet diesen Vorgang als „modellierendes Trauma".

Entgegen der öfter ausgesprochenen Ansicht, die verschiedenen Formen der Femurdefekte seien bedingt durch das zeitlich verschiedene Einsetzen der hemmenden Momente, können wir nun auf Grund der Untersuchungen behaupten, daß alle Femurdefekte zwischen der 4. und 8. Woche entstanden sein müssen, und daß die verschiedenen Grade der Deformität allein der mehr oder weniger starken Intensität der Druckwirkungen der Eihäute zuzuschreiben sind.

Auf Abschnürung bzw. Zug durch amniotische Stränge darf man den kongenitalen Femurdefekt im allgemeinen wohl nicht zurückführen, dagegen dürfen aber Strangbildungen in denjenigen Fällen verantwortlich gemacht werden, wo wir außer dem Femurdefekt noch andere Skelettanomalien wahrnehmen, so daß also Amnionanlagerungen resp. -verwachsungen und reine amniotische Stränge auf denselben Fötus gewirkt haben müssen. So sagt Joachimsthal zu Fall Nr. 23: „Wenn man überhaupt eine Er-

klärung für das Zustandekommen der Mißbildung suchen will, so könnte man annehmen, daß ein breites amniotisches Band von oben her gegen das Becken gedrückt, auf der linken Seite den Schwund des horizontalen Schambeinastes, auf der rechten Seite die ausgedehnten Defekte herbeigeführt und gleichzeitig eine Verschmelzung der Tibia mit dem Femurreste bewirkt hat."

Es bleibt noch übrig, den in neuerer Zeit öfter betonten Zusammenhang des angeborenen Femurdefektes mit der Coxa vara congenita zu erwähnen. Die Erklärung, die Reiner [21] für das Zustandekommen dieser Schenkelhalsverbiegung gibt, ist deswegen so hoch zu bewerten, weil er sie von normalen entwicklungsgeschichtlichen Verhältnissen herleitet. Er geht aus von den zuerst von v. Friedländer [22] angestellten Untersuchungen über die Veränderungen, welche der Femur während seiner Entwicklung durchmacht, und die sich charakterisieren lassen wie folgt:

1. Adduktion des Femurs.

2. Schraubenförmige Drehung der queren Kondylenachse von außen über vorne nach innen, bis zur Vollendung der normalen Introtorsion des distalen Femurendes.

3. Vergrößerung der Abknickung des Schenkelhalses vom Schaft.

„Der Sitz dieses Umformungsprozesses," führt Reiner aus, „ist hauptsächlich die Regio subtrochanterica femoris, jene Region, in welcher in verschiedener histologischer Entwicklung begriffene Teile aneinanderstoßen, welche frei von Muskelansätzen ist und den schwächsten Teil des Knorpelstabes repräsentiert. Daß dieser Teil, der den Einwirkungen verschiedenster modellierender innerer Kräfte ausgesetzt ist, für von außen wirkende Kräfte ein Punctum minoris resistentiae darstellen muß, ist ohne weiteres ersichtlich."

Zum Beweise für seine Behauptungen führt Reiner die sehr genauen Studien Langers „Ueber das Gefäßsystem der Röhrenknochen" an. Dieselben haben ergeben, daß bis zum vollständigen Verstreichen der Epiphysenfugen Diaphyse und Epiphysen fast vollständig isolierte Gefäßbezirke darstellen, und daß erst nach dem Schwund der Epiphysenfuge eine innige Anastomosierung der dia- und epiphysären Gefäße eintritt. Was die Gefäße der Gelenkbänder, Kapseln und Knorpel angeht, so verzweigen sich diese an der Oberfläche des Knochens, wo sie auch enden, ohne in der Regel mit dem Gefäßsystem des Knochens selbst, das aus den Arteriae nutritiae hervorgeht, eine Verbindung einzugehen. Diese Isolierung

der einzelnen Gefäßbezirke besteht zeitlebens mit Ausnahme zweier besonderer Stellen des Femurs, nämlich des Kopfes, in dessen Epiphyse einige Verzweigungen der Arteria obturatoria durch das Ligamentum teres hindurchgelangen und des distalen Diaphysenteiles, der zusammen mit der unteren Epiphyse sowie der vorderen Kapselwand von derselben Arterie ernährt wird. Bezüglich der Gefäßversorgung nimmt endlich noch die Regio subtrochanterica insofern eine besondere Stellung ein, als die Eintrittsstellen der Vasa nutritia eines Röhrenknochens fast immer mit Muskel- resp. Fascienansätzen zusammenfallen, dieselben aber in der Regio subtrochanterica fehlen. Somit ist erwiesen, daß diese Gegend bezüglich ihrer Ernährung in einem gewissen Abhängigkeitsverhältnis von dem darunterliegenden Diaphysenteil stehen und mithin für Schädigungen leichter empfänglich sein muß. Kommt es nun durch äußere Einflüsse an denjenigen Stellen des Femurs, die nach Reiner prädisponiert sind, — er rechnet hierher auch die physiologische Abknickungsstelle des Schenkelhalses — zu Störungen in der Gefäßversorgung, so wird man sich vorstellen können, daß die betroffenen Teile in ihrer Entwicklung gehemmt werden, solange eben die pathologischen Verhältnisse vorherrschen, und daß eine Weiterentwicklung mit dem Momente wieder eintreten wird, wo die abnormen Einflüsse aufhören. Auch Erlich[1]) gibt der aufgestellten Vermutung recht, „daß die Entwicklung eines Gewebskeimes retardiert werden kann, ohne daß derselbe abstirbt," und fügt hinzu, „demnach wäre zu vermuten, daß die Entwicklung eines Gewebskeimes oder eines Teiles desselben, nachdem sie eine Zeitlang stillgestanden hat, wieder angeregt werden kann, wenn die äußeren Momente günstiger werden". Wir hätten somit eine Erklärung für die progressiven Veränderungen, die wir beim Femurdefekt wahrnehmen. Reiner bildet nun folgende Unterabteilungen seiner Gruppe 1:

1a. Die schwache Stelle des Schenkelhalses ist getroffen: es besteht Coxa vara congenita:

1b. die schwache Stelle der Regio subtrochanterica ist getroffen: es besteht eine hochgradige Varusstellung des proximalen Femurendes zum distalen.

In Anbetracht der Röntgenbefunde können wir keinen Zweifel mehr haben, daß beide Unterabteilungen der ersten Gruppe vorkommen, und wir verweisen diesbezüglich auf die Fälle Nr. 7, 17

[1]) l. c.

und 30, sowie auf folgenden ebenfalls von Reiner [21] veröffentlichten Fall Nr. 34.

Es handelt sich um das Skelett einer 6 Monate alten männlichen Frucht aus dem Museum des Wiener pathologischen Institutes.

An diesem Objekte ist die linke untere Extremität wohlgebildet, die rechte dagegen um etwa ein Drittel kürzer; an der Verkürzung nehmen sowohl Ober- als auch Unterschenkel teil.

Das Wadenbein des rechten Unterschenkels ist durch einen fibrösen Strang ersetzt, der von der Außenfläche des Calcaneus zum Condylus externus femoris führt. Die Tibia zeigt eine winklige Abknickung mit dem Scheitel nach vorn, der Winkel beträgt ca. 130°. Die Knickungsstelle ist in der Mitte, resp. etwas mehr distalwärts gelegen, in der Konkavität befindet sich das Haupternährungsloch. Die Tibia ist an dieser Stelle im frontalen Durchmesser flachgedrückt, im sagittalen vergrößert, und die Konvexität ist schneideartig zugeschärft. In seiner Kontinuität ist der Knochen nicht gestört.

Die Zahl der Zehen beträgt nur vier.

Das Kniegelenk ist normal entwickelt, hat jedoch verkürzte Querdurchmesser. Der frontale Durchmesser in der Höhe der Kondylen beträgt an dieser Seite 13 mm, an der normalen 17 mm; der sagittale Durchmesser 9 mm gegen 12 mm.

Der Femur zeigt eine Kontinuitätstrennung in der Regio subtrochanterica, an der proximalen Grenze der periostalen Verknöcherungszone. Diese Kontinuitätstrennung ist, wie deutlich konstatiert werden kann, mittels Pseudarthrose verheilt. Diese befindet sich also an derselben Stelle, welche von Reiner als Locus minimae resistentiae des Femur bezeichnet wurde, und welche mit jener Stelle identisch ist, an der in Fall 7 die Abknickung röntgenologisch nachgewiesen wurde. Das im übrigen normal entwickelte Hüftgelenk, nur in seinen Dimensionen etwas verjüngt, steht deutlich in Varusstellung; der Fall gehört also unter 1b.

Wenn wir noch die beiden von Rafilsohn [23] beschriebenen Fälle von Coxa vara congenita erwähnen, so geschieht dies, weil dieselben aus der neuesten Zeit datieren und wenig bekannt sein dürften. Unter Berücksichtigung der zuerst von Hoffa betonten Tatsache, daß wir bei Coxa vara congenita fast stets eine parallel dem Schenkelschaft verlaufende Epiphysenfuge (Fig. 20) im Halse finden — ein Befund, welcher neuerdings von Dreh-

mann [24] für unrichtig erklärt wurde — scheint jedoch im zweiten Falle der Rafilsohnschen Beschreibung keine echte Coxa vara congenita vorzuliegen, sondern nach dem schrägen Verlauf der Epiphysenfuge von außen oben nach innen unten (Fig. 21) muß wohl eher die Rachitis für das Zustandekommen dieser Anomalie verantwortlich gemacht werden. Die übrigen Fälle von Coxa vara congenita sind offenbar hinlänglich bekannt und finden sich in Drehmanns Arbeit [24] genau verzeichnet.

Wir glauben durch diese kurze Zusammenfassung der Röntgenbefunde die Theorien Reiners und Drehmanns, der die „Coxa

Fig. 20.

Fig. 21.

vara congenita als den ersten Grad des angeborenen Femurdefektes“ erklärt, nicht unwesentlich gestützt zu haben. Auch Joachimsthal äußerte sich auf dem II. Orthopädenkongresse dahin, „daß es sich bei dieser offenbar typischen Form der Verbildung nicht um einen reinen Oberschenkeldefekt handle, sondern neben der Hypoplasie des Femurs um eine Vorstufe einer hochgradigen Coxa vara“. Es wird unsere Aufgabe sein, alle Fälle von Femurmißbildung sorgsam röntgenologisch zu untersuchen, wenn wir dazu beitragen wollen, auf diesem Gebiete vollständige Klarheit zu schaffen. Es ist alsdann nicht ausgeschlossen, daß wir unsere heutigen Anschauungen über diejenigen Schenkelhalsverbiegungen, welche wir schlechthin als „erworbene“ bezeichnen, werden ändern müssen auf Grund der Erkenntnis, daß diese Anomalien auf kongenitalen Ossifikationsstörungen im oberen Femurteile beruhen.

Literatur.

1. Kümmel, W., Die Mißbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Ueberzahl. Bibliotheca medica. Stuttgart 1895.
2. Mummery, Proceedings of the Royal Society of Medicine Vol. III, Nr. 5, S. 101.
3. Pürckhauer, Zeitschr. f. orthop. Chir. Bd. 23.
4. Spisic, Zeitschr. f. orthop. Chir. Bd. 18.
5. Drehmann, Zeitschr. f. orthop. Chir. Bd. 11.
6. Riedl, Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen Bd. 8, S. 268.
7. Kindl, Zeitschr. f. Heilk. Bd. 8.
8. Alegiani, Zeitschr. f. orthop. Chir. Bd. 18 (Referat).
9. Sievers, „Kongenitaler Femurdefekt". Inaug.-Diss., Leipzig 1904.
10. Blencke, Zeitschr. f. orthop. Chir. Bd. 9.
11. Reiner, Zeitschr. f. orthop. Chir. Bd. 9.
12. Hlawacek, Deutsche Zeitschr. f. Chir. Bd. 43.
13. Lange, Deutsche Zeitschr. f. Chir. Bd. 43.
14. Joachimsthal, Arch. f. Gyn. Bd. 65, H. 1.
15. Derselbe, Deutsche med. Wochenschr. 1905, Nr. 31.
16. Blumenthal und Hirsch, Zeitschr. f. orthop. Chir. Bd. 14.
17. Krueger, „Die Phocomelie und ihre Uebergänge", Berlin 1906, Hirschwald.
18. Joachimsthal, Verhandlungen der „Deutschen Gesellschaft für orthopädische Chirurgie" 2. Kongreß.
19. Erlich, „Untersuchungen über die kongenitalen Defekte und Hemmungsmißbildungen der Extremitäten". Virchows Archiv 1885, Bd. 100.
20. Klaußner, „Ueber Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen usw.". Bergmann, Wiesbaden 1900.
21. Reiner, Berl. klin. Wochenschr. 1903, Nr. 27.
22. v. Friedländer, Zeitschr. f. orthop. Chir. Bd. 9.
23. Rafilsohn, „Coxa vara congenita". Inaug.-Diss., Freiburg i. B. 1908.
24. Drehmann, Berlin. klin. Wochenschr. 1910, Nr. 38.

Ferner:

25. Joachimsthal, Handb. d. orthop. Chir. Bd. 2.
26. Derselbe, Fortschr. auf d. Geb. d. Röntgenstrahlen, Ergänzungsband 8.
27. Hoffa, Verhandlungen der „Deutschen Gesellschaft für orthopädische Chirurgie", II. Kongreß 1903.
28. Derselbe, „Die angeborene Coxa vara". Deutsche med. Wochenschr. 1905, Nr. 32.
29. Hoffa und Rauenbusch, Atlas d. orthop. Chir. in Röntgenbildern, Würzburg 1906.
30. Hoffa, Lehrb. d. orthop. Chir.
31. Hertwig, Lehrb. d. Entwicklungsgesch. des Menschen und der Wirbeltiere.

Herrn Geheimrat Prof. Dr. Hildebrandt danke ich für die Uebernahme des Referates.

Herrn Prof. Dr. Joachimsthal bin ich für die freundliche Anregung zu dieser Arbeit, sowie für die gütige Ueberlassung des Materials zu großem Dank verpflichtet.

Herrn Dr. Peltesohn, I. Assistenten der Poliklinik, welcher die Arbeit mit Interesse verfolgte, sowie Herrn Dr. Wohlauer, der bereitwilligst die Röntgenaufnahmen anfertigte, sei auch an dieser Stelle mein verbindlichster Dank abgestattet.

Curriculum vitae.

Ich Hermann Emil Cassel, Sohn des verstorbenen Kaufmanns Ernst Cassel und seiner Ehefrau Balbina, geb. Fränkel, bin am 28. März 1887 zu Wloclawek in Rußland geboren, preußischer Staatsangehörigkeit und mosaischen Bekenntnisses. Nachdem meine Eltern ihren Wohnsitz nach Berlin verlegt hatten, besuchte ich daselbst das Dorotheenstädtische Realgymnasium, welches ich Ostern 1906 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Mit Ausnahme des Sommersemesters 1907, welches ich in Freiburg i. B. zubrachte, studierte ich seit Ostern 1906 stets in Berlin, bestand im August 1908 das tentamen physicum und beendete am 15. Mai 1911 das medizinische Staatsexamen.

Jetzt bin ich als Medizinalpraktikant am Kaiser- und Kaiserin-Friedrich-Kinderkrankenhause zu Berlin tätig.

Während meiner Studienzeit besuchte ich die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren Professoren und Dozenten:

A. Baginsky, v. Bardeleben, Beitzke, Benda, Bier, Brugsch, Bumm, Engelmann †, Flügge, B. Fränkel, Freund, Greeff, Hertwig, Heubner, Hildebrandt, Joachimsthal, Kiliani, Klapp, F. Klemperer, Kopsch, v. Kries, W. Krause †, Lesser, L. Lewin, Mendel †, Olshausen, Orth, Pagel, Passow, Pels-Leusden, Rosin, Senator †, F. Straßmann, P. Straßmann, H. Virchow, Waldeyer, Ziehen.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht der Verfasser vorstehender Arbeit an dieser Stelle seinen ehrerbietigsten Dank aus.